



Protocollo SidEM per la Porpora Trombotica Trombocitopenica

**Protocollo di studio multicentrico prospettico
per valutare l'efficacia del plasma virusinattivato con solvente-detergente
o con blu di metilene rispetto al PFC o al plasma decriato come liquido sostituito nel
trattamento aferetico nella Porpora Trombotica Trombocitopenica**

SCHEDA DI ADESIONE AL PROTOCOLLO:

SOC/REPARTO.....

Ospedale

Via **n°**

CAP..... **Città** **Provincia**.....

Direttore..... **Tel.**.....

Medico referente.....

Tel...... **Fax**.....

e-mail.....

data_____

Firma_____

Da restituire :

Segreteria Organizzativa Protocollo SidEM –TTP

C/o Dott.ssa Giustina De Silvestro
Istituto di ImmunoEmatologia e Trasfusione
Azienda Ospedaliera Padova

Fax: 049 8212848

Tel: 049 8212840-41

e-mail:giustina.desilvestro@sanita.padova.it



Protocollo SidEM per la Porpora Trombotica Trombocitopenica

SCHEDA ARRUOLAMENTO PAZIENTE

REPARTO/CENTRO : _____

MEDICO REFERENTE : _____

Telefono _____ Fax _____

E-mail _____

DATI PAZIENTE

Cognome e Nome : _____ Data di nascita _____ Sesso M F

- Data diagnosi _____
- I° Episodio : Si No
- Recidiva n° _____ (data precedente episodio _____)

Da restituire :

Segreteria Organizzativa Protocollo SidEM –TTP

C/o Dott.ssa Giustina De Silvestro
Istituto di ImmunoEmatologia e Trasfusione
Azienda Ospedaliera Padova
Fax: 049 8212848
Tel: 049 8212840-41
e-mail: giustina.desilvestro@sanita.padova.it



Protocollo SidEM per la Porpora Trombotica Trombocitopenica

SCHEDA RACCOLTA DATI

REPARTO/CENTRO : _____

MEDICO RESPONSABILE : _____

Telefono _____ E-mail _____

Data compilazione cartella : _____ N° progressivo paziente _____

DATI PAZIENTE

Cognome e Nome (*iniziali*): _____

Data di nascita _____

Sesso M F

• I° Episodio : Si No

• Recidiva n° _____ (data precedente episodio _____)

DIAGNOSI CLINICA:

TTP Familiare

TTP Idiopatica

HUS

TTP secondaria associata a _____

Data diagnosi _____

DATI LABORATORISTICI

	Esordio	10° giorno	21° giorno	30°giorno
Hb (mg/dl)				
Hct (%)				
Rbc				
PLT (x10 ⁹ /L)				
WBC (x 10 ⁹ /L)				
(N/L/M/B/E) %				
Schistociti (-/+ /+++)				
Reticolociti (‰)				
LDH				
Aptoglobina				
Creatinina (mg/dl)				
Azotemia				
Bil tot/Dir				
TCD/TCI		-	-	-
SGOT/SGPT				
Prot.Tot /Alb		-	-	
PT/INR				
TTP				
Fibrinogeno/ATIII				
D-Dimero				
Prot S/Prot C				
C3/C4		-	-	
HbsAg*		-	-	
HCV*		-	-	
HIV*		-	-	
ADAMTS 13		-	-	-

DATI RELATIVI AL TRATTAMENTO AFERETICO

Data inizio _____ Data fine _____

TRATTAMENTO NELLE PRIME 12-24H SUCCESSIVE ALLA DIAGNOSI:

- I^a procedura aferetica Si No
- Infusione plasma (30 ml/kg/24h) Si No

PLASMA UTILIZZATO:

- Plasma Fresco Congelato
- Plasma Decriato
- Plasma trattato con Solvente/Detergente
- Plasma trattato con Blu di Metilene

VOLUME SCAMBIATO/ PROCEDURA:

- < 1 volume (specificare _____)
- 1 volume (specificare _____)
- > 1 volume (specificare _____)

NUMERO TRATTAMENTI:

- complessivi _____
- per il raggiungimento della remissione clinica _____
- procedure di consolidamento (tapering) _____

PROCEDURE ESEGUITE IN TERAPIA INTENSIVA Si (n° ____) No

MODIFICA DEL TIPO DI PLASMA UTILIZZATO Si No

- se **SI** specificare: secondo tipo di plasma utilizzato _____
dopo quanti trattamenti _____
motivazione _____

ACCESSI VASCOLARI:

- Periferici
- Catetere venoso _____
- altro _____

EFFETTI COLLATERALI DELLA TERAPIA AFERETICA

Premedicazione: si specificare _____

no

	Si (n°)	No
Catetere-relati:		
Infezioni		
Trombosi		
Procedura interrotta per flusso inadeguato		
Nausea vomito		

Ipotensione		
Sincope / convulsioni		
Febbre con brivido		
Reazioni al plasma: orticaria <i>(pomfi e prurito)</i> broncospasmo <i>(dispnea, stridore, fischi)</i> reazioni anafilattiche <i>(ipotensione+broncospasmo e/o edema faringeo)</i>		
Ipocalcemia da citrato		

Note _____

TERAPIA FARMACOLOGICA ASSOCIATA

Metilprednisolone : dose _____ dal _____ al _____

_____ : dose _____ dal _____ al _____

_____ : dose _____ dal _____ al _____

VALUTAZIONE EFFICACIA TRATTAMENTO AFERETICO

- Risposta clinico-laboratoristica al trattamento **Si** **No**
(Plt >100.000 µl + LDH normale):
- Data risposta _____
- Exitus **Si** **No**

Se *sì* specificare **Data** _____
Causa _____

VALUTAZIONE AL 21° GIORNO DALLA DIAGNOSI:

Remissione clinico laboratoristica al trattamento : Si No

Se NO specificare quali opzioni terapeutiche sono state adottate:

- Prosecuzione PEX si no
- Infusione plasma si no
- Altra terapia si no

Se sì specificare quale terapia

NOTE _____

VALUTAZIONE AL TRENTESIMO GIORNO DALLA SOSPENSIONE DELLA TERAPIA AFERETICA:

- Remissione clinica completa Si No
- Esacerbazione Si No Data _____

DOPO IL TRENTESIMO GIORNO DALLA SOSPENSIONE DELLA TERAPIA AFERETICA

- Ricaduta Si No Data _____

ALLEGATO A

INDAGINI CLINICO LABORATORISTICHE

A scopo operativo si riportano le indagini CONSIGLIATE per la valutazione del paziente :

1. alla diagnosi:

emocromo, reticolociti, esame morfologico della striscio del sangue periferico per la ricerca degli schistociti, LDH, aptoglobina, bilirubina tot. e frazionata, AST-ALT, fosfatasi alcalina, creatinina-azotemia, PT-INR, PTT, fibrinogeno, ATIII, D-Dimero, Test di Coombs diretto e indiretto, esame delle urine, β -HCG (nelle donne in età fertile), HBsAg, HCV, HIV.

2. durante la terapia di induzione:

- controllo giornaliero di Emocromo e LDH.
- controllo a die alterni creatinina, aptoglobina, transaminasi, bilirubina, coagulazione^{*}, urine

*per i pazienti trattati con plasma trattato con solvente detergente si suggerisce dosaggio almeno settimanale della proteina S.

3. alla valutazione (10° - 21°gg e al 30° g dalla sospensione):

emocromo, reticolociti, esame morfologico della striscio del sangue periferico per la ricerca degli schistociti, LDH, aptoglobina, bilirubina tot. e frazionata, AST-ALT, fosfatasi alcalina, creatinina-azotemia, PT-INR, PTT, fibrinogeno, ATIII.

Al 30° giorno dalla sospensione terapia aferetica si suggerisce controllo sierologia per HBV, HCV, HIV.

4. esami di secondarietà:

Una volta posta la diagnosi di PTT, è necessario accertarsi che la microangiopatia non sia secondaria ad altra patologia. Per tale motivo, tenuto conto del giudizio clinico e dell'anamnesi del paziente, può essere utile eseguire:

- dosaggio C3 e C4
- screenig per autoimmunità
- Ab-antifosfolipidi, LAC
- Screening per malattie neoplastiche (esami laboratoristici e strumentali)
- Screening batteriologico (urocultura, emocultura, tamponi etc)
- Screening virologico (EBV, CMV, HV)